O syringomyelii.

Podał
Dr. Antoni Krokiewicz,
prymaryusz szpitala św. Łazarza w Krakowie.

(Rzecz wypowiedziana na posiedzeniu Towarzystwa lekarskiego krakowskiego w d. 23. marca 1898).

Przypadek syringomyelii, który dziś miałem zaszczyt przedstawić, należy do bardzo rzadkich spraw chorobowych, spostrzeganych dotychczas w naszym kraju, — a o ile mnie wiadomo, jest on pierwszym, jaki dotychczas w Krakowie ściśle badano i przedstawiono na posiedzeniu Towarzystwa lekarskiego. Pozwólcie zatem Panowie, iż przy tej sposobności dotknę kilkoma słowy tego przedmiotu ze stanowiska anatomo-patologicznego, etyologicznego i klinicznego, uwzględniając obecny stan nauki.

Przez syringomyelię [1]) rozumiemy sprawę patologiczną, polegającą na wytworzeniu się jamek lub szpar pośród istoty szarej rdzenia pacierzowego. Jamki te w rdzeniu pacierzowym mogą być jużto wrodzone, jużto nabyte w życiu pozapłodowem. Przyglądając się bliżej tym jamkom na stole sekcyjnym, widzimy, iż one różnie się zachowują ze względu na usadowienie, kształt, ścianę i treść. Zazwyczaj usadawiają się one w rdzeniu przedłużonym lub w części szyjnej i piersiowej rdzenia pacierzowego; rzadko zaś, jak n. p. w przy-

[1]) Kaufmann. Lehrbuch der pathologischen Anatomie.

padku Brascha[1]), znajdują się w dolnej części rdzenia pacierzowego. W bardzo zaś rzadkich przypadkach zajmują one prawie całą długość rdzenia pacierzowego, poczynając się na dnie komórki czwartej, a kończąc się w tak zwanym stożku końcowym (Conus terminalis), przez co rdzeń przybiera niejako wejrzenie fletu (Ollivier)[2]).

Wielkość tych jamek w istocie szarej rdzenia pacierzowego jest różna: zwykle dochodzą wielkości małych orzechów laskowych lub tureckich i wydłużają się w wymiarze podłużnym. W przeważnej liczbie przypadków ściana jamek okazuje wewnętrzną powierzchnię gładką i składa się z tkanki zbitej, wśród której drobnowidowo można dostrzedz komórki wielowypustkowe, istotę międzykomórkową włóknistą, poodosabniane kuleczki tłuszczu, tudzież zgrubiałe naczynia krwionośne. Ściany tych zgrubiałych naczyń krwionośnych są dość kruche, na co wskazują wynaczynionki w tkance lub we wnętrzu jamek. W innych przypadkach jamki znajdują się pośród masy żelatynowej, szaro przeświecającej, składającej się z galaretowatej istoty międzykomórkowej i komórek okrągłych.

Na wewnętrznej ścianie jamek znajduje się jużto przybłonek wałeczkowy, podobny jak w kanale środkowym rdzenia pacierzowego, jużto brak jego, a naówczas udaje się stwierdzić zapomocą azotanu srebrowego zarysy komórek, jakby śródbłonkowych.

W jamkach znajduje się zwykle treść surowicza, czysta; rzadko mętnawa, galaretowata lub krwawo zabarwiona.

Niektórzy patologowie, jak n. p. Birch-Hirschfeld[3]), Simon[4]) odróżniają pojęcie syringomyelii od t. zw. hydromyelii. Ta ostatnia sprawa chorobowa stanowi analogię z wodogłowiem wewnętrznem mózgu (Hydrocephalus inter-

---

[1]) Sitzung des Vereines für innere Medizin. Berl. klin. Wochenschrift Nr. 49, 1897.

[2]) Traité des mal. de la möelle épiniére. Paris 1837 w Birch-Hirschfeld's Lehrbuch der pathol. Anat.

[3]) Birch-Hirschfeld. Lehrbuch d. patholog. Anat.

[4]) Archiv. f. Psychiatrie V.

nus) i polega na rozszerzaniu prawie jednostajnem kanału środkowego rdzenia pacierzowego i wypełnieniu treścią surowiczą. Rozszerzenie to może być tak znaczne, iż istota szara rdzenia prawie w zupełności zanika. Wówczas rdzeń, po wyjęciu z kanału pacierzowego, wskutek wypływu treści surowiczej, zapada się rynienkowato, lub ulega zupełnemu nawet spłaszczeniu. W przypadkach syringomyelii, gdzie co najwyżej wytworzyć się może stek jamek pośród istoty szarej rdzenia pacierzowego, rdzeń nie zapada się po wyjęciu z kanału kręgowego.

Do niedawnego czasu mała liczba badaczy, tak patologów jak i klinicystów, zajmowała się syringomyelią. Wprawdzie o pojawianiu się jamek pośród istoty rdzenia pacierzowego, wspominają już Bonnet i Morgagni, to jednak właściwie dopiero ze stanowiska naukowego pierwszy zwrócił na nią uwagę Ollivier w r. 1837. Później zanotować należy nazwiska Leydena[1]), Langhanza[2]), Staddelmanna[3]), Hoffmanna[4]), Eichhorsta[5]), Fr. Schultzego[6]), Simona[7]), Westphala[8]), Chiarego[9]), Hallapeau[10]) itd..., którzy zajmowali się bliżej przyrodą syringomyelii ze stanowiska etyologicznego i anatomopatologicznego. Pierwsze bowiem przypadki kliniczne, datujące się od r. 1882, łączą się z nazwiskami Kahlera[11]) i Schultzego.

W sprawie patogenezy syringomyelii istnieją różne spostrzeżenia. I tak Chiari i Leyden odnoszą powstawanie jamek do zawiązków życia płodowego, powstałych przez częściowe odsznurowanie ściany kanału środkowego rdzenia pa-

---

[1]) Virchow's Archiv 1876 LXVIII p. 1.
[2]) Virchow's Archiv LXXXV.
[3]) Deutsches Archiv. f. klin. Med. XXXIII.
[4]) Zeitschrift f. Med. XXXIV.
[5]) Archiv f. exper. Pathol. 1874.
[6]) Virchow's Archiv 87 i 102.
[7]) Archiv f. Psychiatrie V.
[8]) Tamże.
[9]) Prager Zeitschrift f. Heilkunde.
[10]) Gaz. méd. de Paris 1870.
[11]) Prag. med. Wochensch. 1882 i 1888.

cierzowego, a mianowicie w tych przypadkach, w których powierzchnia wewnętrzna jamki wyścielona jest przybłonkiem wałeczkowatym, podobnie jak w kanale środkowym rdzenia pacierzowego. Westphal i Simon zwracają uwagę na związek syringomyelii z powstawaniem nowotworów sporniakowych (neurogliomata) w rdzeniu pacierzowym. Według Hoffmanna syringomyelia powstaje przez rozmiękczenie ognisk tkanki sporniakowej (neuroglii) i to tej tkanki, która w życiu płodowem nie została zużytkowaną. Wskutek np. urazu ulegają te ogniska, zbłąkane z życia płodowego, podrażnieniu, bujają i, przez rozmiękczenie środkowych części takiego wybujałego ogniska, wytwarzać się ma następnie jamka. Staddelmann odnosi powstawanie syringomyelii do krwotoków w istocie szarej rdzenia pacierzowego (Myelorrhagia), a Hallapeau, Joffroy — do ognisk zapalnych (Myelomalacia) w następstwie urazu. Sachser zauważył powstanie syringomyelii w następstwie zapalenia nagminnego opon mózgowo-rdzeniowych, a Schultze — w następstwie duru brzusznego.

Na XII. międzynarodowym kongresie lekarskim, który się odbył w roku ubiegłym w Moskwie, poruszył w odczycie Fr. Schultze [1]) sprawę syringomyelii, zestawiając dotychczasowy materyał anatomiczny i kliniczny. Ponieważ praca ta dla nas nie może być obojętną, zważywszy na zasługi autora, znającego dzisiaj najlepiej niezawodnie sprawę syringomyelii, uważam za stósowne przytoczyć główne jego zapatrywania. Przedewszystkiem zwraca uwagę Schultze, iż do dziś dnia istnieją autorowie, jak n. p. Sachser, którzy utrzymują, że nazwa syringomyelii nie oznacza właściwie żadnego anatomicznego pojęcia. Nie wskazuje też ona według Schultzego, na jakość spraw chorobowych, które powodują wytwarzanie się jamek lub szpar pośród istoty szarej rdzenia pacierzowego. Schultze zalicza t. zw. „hydromyelus“ do syringomyelii.

---

[1]) Berl. klin. Woch. 1897. Nr. 39 i 40.

Aby odpowiedzieć na pytanie, jakie sprawy wywołują syringomyelię, t. j. co powoduje tworzenie się jam w rdzeniu pacierzowym, przechodzi Schultze cały materyał kliniczny i anatomiczny — i dochodzi do wniosku, iż syringomyelia występuje w rdzeniu pod względem anatomicznym w pewnych głównych odmianach:

1) Obraz sekcyjny w przebiegu klinicznej syringomyelii stwierdza obecność t. zw. „hydromyelus", do którego dołączać się zwykły: wodogłowie (Hydrocephalus internus) i różne zniekształcenia utworowe mózgu i rdzenia, polegające jużto na niewykształceniu się (aplasia), jużto na nadmiernem rozwinięciu się (hyperplasia) pewnych części mózgu i rdzenia. Niekiedy występuje powikłanie z tak zwaną tarnią dwudzielną, (spina bifida), jak to w jednym przypadku Schultze opisał. Ta forma anatomiczna może nie pociągać za sobą niekiedy cechujących objawów klinicznych.

2) W małej liczbie przypadków, obok wydłużonej szpary lub jamki w rdzeniu, znaleźć można przy oględzinach pośmiertnych i typowy nowotwór z tkanki sporniakowej (neuroglioma) w postaci wydłużonych sporniaków. (Gliomatosis). Niektórzy autorowie, chociaż niesłusznie, chcą wykluczyć te przypadki od pojęcia syringomyelii. Odnośna część rdzenia pacierzowego okazuje naówczas obrzmienie.

3) Przypadki, w których obok wydłużonych jamek znajdują się naokoło silnie rozbujałe komórki neuroglii, i włókna neuroglii, ale nie w tak znacznej ilości, jak w drugiej gromadzie. Tę postać rozwoju neuroglii, aby zaznaczyć, iż tu chodzi tylko o nieznaczny rozwój guza pośród istoty szarej rdzenia pacierzowego, zwie Schultze „Gliosis".

4) Przypadki, gdzie ilość komórek tkanki sporniakowej naokoło jamek jest tak nieznaczna, iż nie można mówić o bujaniu jej, lecz tylko o zwyrodnieniu istoty szarej rdzenia pacierzowego na koszt tkanki podścieliskowej, która tem samem na plan pierwszy występuje.

5) W pewnej liczbie przypadków w przebiegu syringomyelii obraz anatomiczny przemawia, obok zajęcia istoty

szarej, za zwyrodnieniem jużto sznurów bocznych, jużto tylnych, rdzenia pacierzowego, a wreszcie

6) i za powikłaniem z przewlekłem zapaleniem opon rdzeniowych (Pacchy-lepto-meningitis chronica).

Również i patogeneza w syringomyelii nie przedstawia tła jednolitego; należy odnieść 1) pewien odsetek do anomalij utworowych; 2) pewien znowu do nowotworów sporniakowych (Gliomatosis) lub gliosis; 3) do urazu i następowego rozmiękczenia ogniskowego rdzenia pacierzowego; 4) do spraw chorobowych, połączonych z zarośnięciem (obliteracya) naczyń krwionośnych; 5) do chorób zakaźnych; 6) poniekąd do następstw zastoju żylnego w kanale pacierzowym, jak w przypadku Langhanza, wskutek guzów, znajdujących się w trzeciej zatoce na podstawie czaszki lub w kanale pacierzowym (Kronthal), upośledzających odpływ krwi żylnej.

Szczególnie zwraca Schultze uwagę na występywanie syringomyelii po urazach znaczniejszych, połączonych z krwotokami w istocie szarej rdzenia pacierzowego. Przemawia zatem ta okoliczność, że ogniska urazowe, wybroczynowe i rozmiękczynowe najczęściej się umiejscowiają poza kanałem środkowym rdzenia i to w pobliżu przednich odcinków tylnych sznurów, tudzież, że według badań Léviera i Minora, krwotoki w rdzeniu mogą się rozpościerać na długich przestrzeniach, zarówno w przedniej jak i tylnej części istoty szarej rdzenia — i okazywać charakter t. zw. krwotoków rurkowatych (Röhrenblutungen). Przemawia zatem i przypadek Thomasa, gdzie 5-letnie dziecko, które po ciężkim porodzie przyszło na świat w zamartwicy (asfiksyi) okazywało objawy syringomyelii, jak nie mniej obecność resztek dawnego barwika w ścianach jamek, którego pochodzenie do poprzedniego znaczniejszego wynaczynienia odnieść należy.

Tyle co do stosunków anatomicznych i patogenezy w syringomyelii.

Objawy kliniczne [1]), które występują w przebiegu sprawy

[1]) Leube. Diagnose der inneren Krankheiten 1895.

anatomicznej syringomyelii, przemawiają za zajęciem równocześnie przednich i tylnych części rdzenia pacierzowego w różnym stosunku. Uwzględnić nam tu jednak należy tylko syringomyelię w ścisłem słowa znaczeniu, t. j. sprawę chorobową, odznaczającą się obecnością jam w rdzeniu pacierzowym. Ze stanowiska bowiem anatomopatologicznego odróżniamy od syringomyelii poszczególną postać t. zw. „hydromyelus“, t. j. przypadki, gdzie, wskutek wady utworowej lub zaburzeń w krążeniu, kanał środkowy rdzenia ulega jednostajnemu rozszerzeniu. Zazwyczaj też warstwa istoty szarej rdzenia, granicząca z kanałem środkowym, jest tylko jednostajnie uciśniętą i dlatego brak wszelkich objawów klinicznych, a nawet wtedy, gdy pierwiastki nerwowe istoty szarej rdzenia, wskutek powolnego rozszerzania się jamy kanału środkowego, powoli zanikają, zaburzenia czynnościowe, stąd powstające, wyrównują się na pewien czas, wskutek działania zastępczego utrzymanych jeszcze części istoty szarej rdzenia pacierzowego, które na siebie przyjmują rolę komórek zanikających. W innych przypadkach objawy kliniczne „przy hydromyelus“ są równorzędne z objawami klinicznymi przy syringomyelii.

Jeśli sprawa chorobowa, jak zazwyczaj, wychodzi z okolicy kanału środkowego w części szyjnej rdzenia i zajmuje istotę szarą tylnych rogów, to występują w zakresie górnych kończyn zaburzenia w czuciu ciepła i bólu (Thermanasthaesia i Analgesia), podczas gdy czucie dotyku i mięśniowe względnie bywa nieznacznie upośledzone. Zjawisko to łatwo wytłómaczyć, skoro zważymy, że włókna przewodzące czucie dotyku (Tastfasern) i czucie mięśniowe stanowią główną część składową tylnych sznurów rdzenia pacierzowego (Galla), podczas gdy czucie ciepła i bólu przewodzą komórki zwojowe znajdujące się (Schiff) w tylnych rogach istoty szarej rdzenia. Zatem sprawa, która z początku głównie zajmuje istotę szarą tylnych rogów, będzie głównie powodowała zmiany w przewodnictwie czucia ciepła i bólu, a więc

w pierwszej linii powodowała t. zw. analgezyę i termanaestezyę.

Również i na podstawie dzisiejszych wiadomości o przebiegu szlaków dla nerwów naczynioruchowych, łatwo przyjąć, że zanik istoty szarej rdzenia pacierzowego powoduje zboczenia naczynioruchowe. Są zatem w przebiegu syringomyelii różnorodne zaburzenia odżywcze, naczynioruchowe i wydzielnicze skóry i tkanek, jak n. p. pęcherzyca, odleżyny, zapalenia tkanki podskórnej kończyn, powodujące zniekształcenie rąk jakby przy trądzie (lepra mutilans). W niektórych przypadkach syringomyelia przebiega głównie tylko wśród zapaleń głębokich palców u rąk, połączonych z zupełnem znieczuleniem na ból i ciepło, a chorobowa ta postać kliniczna znaną jest pod nazwą „Mbs. Morvani“.

I wydzielanie potu jest nieprawidłowe; odruchy skórne różnie się zachowują (od podniesionych do zniesionych). Często dołączają się do obrazu klinicznego zaburzenia ze strony pęcherza, odbytnicy tudzież niezborność ruchów.

Powyższe objawy świadczą o zajęciu tylnego spoidła i tylnych rogów, a poniekąd i części tylnych sznurów rdzenia pacierzowego; zawsze dołączają się i zmiany przemawiające za zajęciem i przednich rogów. Mięśnie kończyn górnych, a później i dolnych, ulegają zanikowi, przez co wytwarza się obraz t. zw. zaniku postępowego mięśni (atrophia progressiva musculorum spinalis). W miarę rozszerzenia się sprawy chorobowej na poprzek rdzenia zmienia się i obraz chorobowy, zależnie od tego, czy więcej szlaki pyramidalne, czy też tylne sznury zostają uciśnięte. W pierwszym przypadku występują objawy t. zw. spastyczne, jak przy zwyrodnieniu sznurów bocznych (sclerosis lateralis), ale ze zmianami czuciowemi; w drugim przypadku przychodzi do zniesienia poczucia dotyku i czucia mięśniowego, których względna nienaruszalność, z wybitnem od samego początku brakiem poczucia ciepła i bólu, stanowiła pierwotnie rażące przeciwieństwo.

Jeżeli sprawa chorobowa rozszerza się ku górze, to do-

łączają się do obrazu klinicznego objawy, przemawiające za zajęciem opuszki rdzenia przedłużonego (porażenie języka, jądra n. twarzowego, odwodzącego (abducens polyuria etc.).

Z tego wynika, że obraz kliniczny przy syringomyelii różnie się przedstawia, a i postawienie rozpoznania napotyka na niejedną trudność. W miarę usadowienia się sprawy chorobowej, zależnie od tego czy zmiany czucia, czy zaniku mięśniowego występują na pierwszy plan, w pierwszym przypadku obraz chorobowy będzie przypominał wiąd rdzenia pacierzowego, w drugim zaś postępowy zanik mięśni (atrophia musculorum progressiva spinalis). W innych przypadkach przebiega syringomyelia pod postacią kliniczną „sclerosis lateralis amyotrophica“ lub „paralysis bulbaris“. Jeśli zaś chodzi o rozstrzygnięcie, czy w danym przypadku jest rzeczywiście syringomyelia, to kryteryum stanowi zbiór objawów, które cechuje zajęcie istoty szarej rdzenia pacierzowego w okolicy tylnych rogów, a przedstawiają się pod formą porażeń czucia, jako termanestezya i analgezya, obok zaburzeń naczynioruchowych i zaników mięśniowych. Rozumie się, iż zawsze rozpoznanie tylko z pewnem zastrzeżeniem może być uczynione. Podobny bowiem obraz może przedstawiać i guz rdzenia pacierzowego, atoli tu objawy chorobowe szybko występują, podczas gdy w syringomyelii trwają całe lata.

W przypadku, który dziś przedstawiłem, syringomyelia tuszowana jest objawami mięśniowego zaniku postępowego rdzenia.

Na zakończenie opisu objawów klinicznych, spotykanych w syringomyelii, należy mi zwrócić uwagę na cechującą niekiedy łódkowatą postać klatki piersiowej (thorax en bateau), jak to na dziesięć przypadków Astier [1]) i Marie zauważyli 4 razy, a Kiennböck [2]) na 4 przypadki, 2 razy, — tudzież na częste występowanie skrzywienia kręgosłupa (scoliosis).

[1]) Berlin. klin. Wochen. 1897 Nr. 11.
[2]) Wiener med. Presse Nr. 7 1898.

Wreszcie nie mogę pominąć milczeniem, iż mojem zdaniem syringomyelia i w naszym kraju częściej się pojawia niż dotychczas sądzono i, że tylko z powodu niezbyt dokładnego badania, przypadki pojedyńcze uchodziły naszej uwagi. Przemawia za tem przypadek opisany w *Przeglądzie lekarskim* przez kol. Prusa[1]), który miał przebiegać pod postacią kliniczną choroby Morwana; wynika to i z analogii z częstem względnie pojawieniem się przypadków syringomyelii na klinice Schröttera w Wiedniu, gdzie w ciągu 3-ch lat ostatnich Schlesinger[2]) spostrzegał 20 przypadków, a w m. styczniu roku bieżącego Kiennböck[3]) przedstawił na posiedzeniu lekarskiego klubu wiedeńskiego z tejże kliniki cztery przypadki syringomyelii.

[1]) Przegląd lek. 1896.
[2]) Wiener med. Presse 7.
[3]) Tamże.

Osobne odbicie z „Przeglądu Lekarskiego" 1898 Nr. 17 i 18.

Kraków, 1898 — Drukarnia Uniwersytetu Jagiell. pod zarządem Józefa Filipowskiego.